

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1939

THESE

N^o

238

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Charles AGNARD

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 22 octobre 1910 à Paris (Seine)

L'ACROMÉLALGIE

Président : M. LAIGNEL-LAVASTINE, Professeur.

PARIS

LIBRAIRIE MÉDICALE MARCEL VIGNÉ

11 & 13, RUE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE

1939

THÈSE
POUR LE DOCTORAT
EN MÉDECINE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1939

THESE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Charles AGNARD

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 22 octobre 1910 à Paris (Seine)

L'ACROMÉLALGIE

Président : M. LAIGNEL-LAVASTINE, Professeur.

PARIS

LIBRAIRIE MÉDICALE MARCEL VIGNÉ

11 & 13, RUE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE

1939

LE DOYEN : TIFFENEAU

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	OLONOVSKI
Bactériologie	Robert DEBRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale	N...
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY
Clinique médicale	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
Clinique chirurgicale	CUNEO.
	GOSSET.
	GREGOIRE.
Clinique ophtalmologique	LENORMANT.
Clinique urologique	TERRIEN.
	CHEVASSU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
	LEVY-SOLAL.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	Maurice VILLARET.
Clinique de la tuberculose	TROISIER.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Clinique cardiologie	LAUBRY.
Clinique d'Assistance Médico-sociale	CROUZON.
Professeurs sans chaire	HOVELACQUE.
	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

AMELINE Pathologie chirurgicale
 BARIETY Pathologie médicale.
 BENARD (Henri) Pathologie médicale.
 BERNARD (E)... Pathologie médicale.
 BESANÇON (Justin), Hydrologie.
 BOULIN..... Pathologie médicale.
 BULLJARD..... Histologie.
 CATHALA Pathologie médicale.
 CHEVALLIER.. Pathologie médicale.
 COSTE..... Pathologie médicale.
 DOGNON..... Physique.
 FEY..... Urologie.
 FUNCK..... Pathologie chirurgicale
 GALLIARD..... Parasitologie.
 GASTINEL..... Bactériologie.
 DE GAUDART D'ALLAINES Pathologie
 chirurgicale.
 GAYET..... Physiologie.
 DE GENNES... Pathologie médicale.
 GIROUD..... Histologie.
 HAGUENEAU... Pathologie médicale.
 HALPHEN..... Oto-rhino-Laryng.
 HAZARD..... Pharmacologie.
 HUGUENIN..... Anatomie pathologique
 JOANNON..... Hygiène.
 LACOMME..... Obstétrique.

MM.

L'ANTUEJOUL... Obstétrique.
 LAROCHE (Guy) Pathologie médicale
 LARVIER..... Parasitologie.
 LELONG Pathologie médicale.
 LEMAIRE..... Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale
 Mlle J. LEVY.. Pharmacologie.
 LEVY-VALENSI Neurologie et Psychiatrie.
 MENEGAUX... Pathologie chirurgicale
 MOLLARET ... Pathologie médicale.
 MOREAU..... Pathologie médicale.
 MOULONGUET. Pathologie chirurgicale
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 PETIT-DUTAILLIS.. Pathologie chirurgicale
 PIEDELIEVRE . Médecine légale.
 PORTES..... Obstétrique.
 RENARD Ophthalmologie.
 RICHET..... Physiologie.
 SANNIE..... Chimie biologique.
 SENEQUE..... Pathologie chirurgicale
 TROISIERS Pathologie expérimentale
 TURPIN..... Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE pour le service des examens

MM.

ALGLAVE..... Pathologie chirurgicale
 BUSQUET..... Pharmacologie.
 CHAILLEY BERT Physiologie.
 GUÉNOT..... Obstétrique.
 HEITZ-BOYER. Pathologie chirurgicale

MM.

LARDENNOIS .. Pathologie chirurgie.
 LE LORIER.... Obstétrique.
 SCHWARTZ Clinique chirurgicale.
 VAUDESCAL... Obstétrique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE A TITRE PERMANENT

MM.
ALAJOUANINE. Clinique médicale.
AUBERTIN..... Clinique médicale.
BRULE Clinique médicale.
CHABROL Clinique médicale.
FONZELLOT Clinique médicale.
DUVOIR Clinique médicale.
LIAN Clinique médicale.
PASTEUR-VALLÉRY-RADOT Clinique médicale.

MM.
SEZARY Clinique médicale.
BASSET Clinique chirurgicale.
BROCQ Clinique chirurgicale.
CADENAT Clinique chirurgicale.
GATELLIER Clinique chirurgicale.
MOURE Clinique chirurgicale.
QUENU..... Clinique chirurgicale.
VELTER Clinique chirurgicale.

MM.
ECALLE..... Clinique obstétricale.
METZGER..... Clinique obstétricale

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.
CHAILLEY-BERT, agrégé..... Education Physique.
LEDoux-LEBARD..... Radiologie clinique.
RUPPE..... Stomatologie.
WEILL-HALLE ... Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA GRAND'MÈRE

A MON PÈRE

A MA MÈRE

*Faible témoignage de ma
vive affection et de ma profonde
reconnaissance.*

A MA FEMME

AUX MIENS

A MES AMIS

A M. LE PROFESSEUR LAIGNEL-LAVASTINE

PROFESSEUR D'HISTOIRE DE LA MÉDECINE

A LA FACULTÉ DE PARIS

MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

MÉDECIN DE L'HOPITAL DE LA PITIÉ

OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

*Qui nous a fait le grand
honneur d'accepter la présidence
de cette thèse.*

A M. LE DOCTEUR TINEL
MÉDECIN DE L'HOPITAL BEAUJON

Instigateur de ce travail.

*Qui nous a toujours témoigné
tant de sollicitude.*

*Qui a bien voulu mettre à notre
disposition de nombreux docu-
ments et nous a constamment
guidé de ses précieux conseils.*

*Qu'il veuille bien trouver ici
l'expression de notre respectueuse
et très vive reconnaissance.*

A M. LE PROFESSEUR CLERC
PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE
MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
MÉDECIN DE L'HOPITAL DE LA PITIÉ
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

*Nous le prions d'accepter
l'hommage de notre profonde
gratitude.*

A M. LE PROFESSEUR PORTES
PROFESSEUR AGRÉGÉ A LA FACULTÉ
ACCOUCHEUR DE L'HOPITAL BICHAT
CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

*Qu'il veuille bien trouver ici
l'expression de notre particulière
reconnaissance.*

A M. LE DOCTEUR TRAMOND

*En témoignage de notre affection
et de notre respectueuse gratitude.*

A M. LE DOCTEUR AYRIGNAC

*En reconnaissance de l'amical
intérêt qu'il nous a témoigné.*

A M. LE DOCTEUR SAUVÉ

CHIRURGIEN DE L'HOPITAL LARIBOISIÈRE

*Hommage de particulière
reconnaissance.*

A M. LE DOCTEUR LEJEUNE

ANCIEN CHEF DE CLINIQUE A LA FACULTÉ

*Qu'il veuille bien trouver ici
l'expression de notre vive gratitude.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

- M. le Professeur CLERC
M. le Professeur CARNOT
M. le Professeur CUNÉO
M. le Professeur PORTES
M. le Professeur DE GENNES
M. le Professeur RICHET
M. le Professeur MONDOR
M. le Docteur COURCOUX
M. le Docteur SAUVÉ
M. le Docteur ARMAND-DELILLE
M. le Docteur MARQUEZY

INTRODUCTION

Nous entendons par acromélgie un syndrome caractérisé par l'existence aux extrémités des membres de douleurs paroxystiques, généralement nocturnes, à type de brûlure. Ces douleurs vont de la simple impression de chaleur anormale des téguments aux sensations de brûlures les plus cuisantes ; elles s'accompagnent le plus souvent de sensation de gonflement, de battements, de tension vasculaire très pénible, ou bien de fourmillements, de picotements intolérables, d'engourdissement ; douleurs comparables en somme aux douleurs causalgiques ou aux douleurs de réchauffement des mains après l'onglée.

De plus, fait capital, il existe un contraste surprenant entre l'intensité de ces douleurs, leur persistance pendant des mois et des années, et l'absence ou tout au moins l'insignifiance de modifications objectives apparentes au niveau des extrémités atteintes.

Ce syndrome, pourtant très fréquent, a été jusqu'ici peu étudié et plus ou moins confondu avec diverses formes de syndromes connexes, d'ailleurs beaucoup

plus rares. Dans aucun traité il ne fait l'objet d'un chapitre particulier. Certains auteurs ont décrit les douleurs de l'acromélgie sous le nom d'acroparesthésie alors qu'il s'agit de faits très différents. Une telle confusion peut s'expliquer, comme nous le verrons, par l'association non exceptionnelle des deux affections chez un même sujet. D'autres auteurs, plus nombreux, ont fait de l'acromélgie une forme de début ou une forme atténuée de l'érythromélgie ou maladie de Weir-Mitchell. Certes il n'est pas niable que l'érythromélgie soit parfois précédée dans son apparition par une phase plus ou moins longue d'acromélgie qui en apparaît alors comme le stade de début ; notons d'ailleurs que c'est loin d'être la règle. Il est certain aussi qu'entre les formes d'érythromélgie à prédominance douloureuse, et l'acromélgie pure, la ligne de démarcation est parfois imprécise. Il n'en est pas moins vrai que dans l'immense majorité des cas l'acromélgie reste pure, sans érythromélgie associée ou ultérieure, et cela pendant des années. D'autre part l'érythromélgie est une affection rare contrastant avec l'extrême fréquence de l'acromélgie ; pour quatre ou cinq cas d'érythromélgie, ce sont des centaines de cas d'acromélgie que l'on observe. Rien qu'à ce titre l'acromélgie mériterait une place à part dans la nosographie médicale. Nous verrons d'ailleurs plus loin en étudiant le mécanisme et la

pathogénie de ce syndrome qu'un autre argument oblige à une distinction très nette entre acromélgie et érythromélgie : la vaso-constriction capillaire qui caractérise la première s'oppose en effet à la vasodilatation constatée dans la seconde.

Ce fait a été bien mis en évidence par Tinel qui, le premier, en 1937, dans son ouvrage sur *Le système nerveux végétatif*, décrit le syndrome acromélgie, l'analyse et le différencie nettement des syndromes connexes. Il en établit le mécanisme et montre ainsi clairement quelles liaisons, mais aussi quelles distinctions existent entre causalgie, érythromélgie, acromélgie, acroparesthésie, etc. C'est à lui que nous sommes redevable des éléments de ce travail.

L'acromélgie est un syndrome ; seule, l'identité du mécanisme pathogénique en constitue l'autonomie, et nous verrons qu'il faut distinguer les *acromélgies symptomatiques* et l'*acromélgie essentielle*. Parmi les premières nous étudierons surtout l'acromélgie nocturne des vieillards, que sa fréquence rend particulièrement intéressante ; les acromélgies symptomatiques d'artérite, de lésions nerveuses périphériques ou centrales, nous retiendront moins. Quant à l'acromélgie essentielle, véritable acromélgie-maladie, apparaissant chez des adultes jeunes et susceptible d'évoluer durant 10, 20, 30 années et plus, nous verrons qu'on peut en faire une véritable névrose vasomotrice, une acrosympathose.

CHAPITRE PREMIER

L'ACROMÉLALGIE NOCTURNE DES VIEILLARDS

Le type le plus commun de l'acromélagie est réalisé par les douleurs nocturnes des vieillards, à type de brûlure. C'est un syndrome qu'on a très fréquemment l'occasion d'observer, tant dans les hospices de vieillards qu'aux consultations hospitalières ou dans la pratique journalière de la clientèle médicale.

Il s'agit de douleurs paroxystiques, apparaissant la nuit, presque toujours au niveau des pieds, et entraînant le plus souvent une insomnie presque complète. Les choses se passent généralement de la façon suivante : le malade se couche sans rien sentir d'anormal et s'endort le plus souvent facilement ; mais au bout d'une heure ou deux, il est réveillé par des douleurs très vives dans les pieds : ce sont des sensations de chaleur cuisante, de fourmillements, d'aga-

cement, ou bien de picotements comme par des milliers d'aiguilles s'enfonçant dans la plante des pieds ; presque toujours s'ajoute une impression de tension, de gonflement, avec battements vasculaires. Ces douleurs augmentent rapidement, devenant vite franchement intolérables. La malade déplace ses pieds, cherche les endroits frais du lit pour trouver un soulagement momentané, puis il fait un trou au bout des couvertures, sort ses pieds à l'air et attend ainsi la fin de la crise : en vain le plus souvent, à moins que la température de la pièce ne soit particulièrement fraîche ; généralement il doit se lever, marcher dans la chambre, piétiner ; il va poser ses pieds sur le marbre froid de la cheminée ; parfois il les plonge dans l'eau froide ou les met sous le jet d'eau glacée du robinet. Au bout d'un quart d'heure, d'une demi-heure, la crise se passe, le malade se recouche, se rendort pour se réveiller une heure après, en proie à une nouvelle crise, à moins qu'il n'ait essayé de dormir les pieds à l'air, procédé peu agréable mais qui parfois réussit.

De tels malades sont ainsi réveillés quatre et cinq fois la nuit, obligés chaque fois aux mêmes manœuvres pour apaiser leurs souffrances. Il est fréquent cependant qu'à partir de 4 ou 5 heures du matin les crises disparaissent, et que le malade épuisé puisse enfin goûter quelques heures de sommeil paisible.

Si l'on examine ces malades au cours de la crise,

on constate généralement que les pieds sont un peu chauds, quelquefois même ils sont très chauds, mais très souvent leur température est absolument normale, en tout cas ils ne sont pas brûlants comme on aurait pu s'y attendre. Il arrive qu'ils soient un peu rouges, un peu gonflés, mais dans la grande majorité des cas on ne constate objectivement rien d'anormal ; rien n'explique en apparence les douleurs, pourtant si vives, accusées par le sujet.

Le fait est plus manifeste encore lorsque les crises sont unilatérales ce qui, pour n'être pas habituel chez le vieillard où les deux pieds sont presque toujours pris simultanément, est loin d'être exceptionnel. On ne trouve dans ce cas le plus souvent aucune différence appréciable entre les deux pieds, tant au point de vue aspect, qu'au point de vue chaleur locale. Tout au plus un examen attentif peut-il mettre en évidence dans quelques cas une légère élévation de température et une sensible augmentation d'amplitude des battements artériels au niveau de la pédieuse ou de la tibiale postérieure.

Fait paradoxal : ces crises d'acromélagie qui semblent bien provoquées par la chaleur du lit ne surviennent que la nuit, et beaucoup de nos malades passent leurs journées entières assis dans un fauteuil, les pieds emmitouflés dans des couvertures, sans ressentir les moindres douleurs. Si l'on essaye par le

séjour au lit de provoquer l'apparition de crises diurnes, si même on réchauffe le pied par le port de bottes d'ouate, on n'obtient jamais durant le jour que des crises extrêmement discrètes, en tout cas très atténuées.

Deux facteurs méritent d'être distingués pour leur influence particulièrement nette sur l'évolution de l'affection : la fièvre fait presque toujours complètement disparaître les douleurs nocturnes, mais cette rémission ne dure qu'autant que l'épisode fébrile ; d'autre part ces crises nocturnes qui persistent le plus souvent pendant des années sont généralement plus accentuées l'hiver que l'été.

Comme nous l'avons déjà signalé, c'est presque toujours aux membres inférieurs que siège l'acromé-lalgie des vieillards. Elle peut se rencontrer pourtant aux membres supérieurs, et y présente d'ailleurs exactement les mêmes caractères, à ceci près qu'elle y est plus souvent peut-être unilatérale et que, par ses caractères étiologiques, elle se rapproche davantage des acromélgies de l'adulte.

Quelques observations nous permettront d'illustrer cette description.

Observation I

Acromélgie nocturne des pieds chez une femme de 66 ans

Mme. de R..., âgée de 66 ans, vient consulter en octobre 1921 pour des douleurs nocturnes des jambes à type de brûlure, apparues depuis quelques mois. Chaque nuit, quelques instants après le coucher, lorsque ses pieds, nous dit-elle, « commencent à se réchauffer », elle est prise de douleurs très vives, cuisantes, lancinantes, analogues aux sensations douloureuses de réchauffement après l'onglée. Ces brûlures deviennent vite intolérables, la malade ne peut tenir au lit, elle se lève, marche, trempe ses pieds dans l'eau froide, tout cela sans grand résultat. Ces souffrances durent en effet toute la nuit, empêchant tout sommeil, elles ne se calment qu'au matin lorsque la malade se lève. Le jour, en effet, elle ne souffre pas, ou rarement. En cas de crise diurne, toujours très atténuée, les douleurs, précédées d'une sensation de lassitude dans les jambes, semblent toujours provoquées par une trop longue immobilité.

Dans les rares intervalles de ces crises d'acromélgie, la malade présente des crises nocturnes de céphalée qui la réveillent vers trois heures du matin, durent jusqu'au lever et ne se calment habituellement qu'après le petit déjeuner. Il arrive que ces maux de tête persistent parfois très violents pendant 24 et même 48 heures, rebelles aux analgésiques habituels et calmées seulement un peu par des applications chaudes sur le front.

L'examen au cours de la crise ne montre aucune modification appréciable au niveau des pieds, tout au plus une amplitude un peu exagérée des battements artériels à l'appareil de Pachon.

L'examen général de la malade ne met en évidence

rien de particulièrement intéressant ; la tension artérielle est de 17-10.

Un traitement à l'iode (1 gr. 50 *pro die*) améliore très nettement notre malade qui n'a plus présenté que deux crises nocturnes ; parallèlement la céphalée est très diminuée. Cette amélioration s'est poursuivie assez régulièrement durant les mois qui ont suivi, si bien qu'en février 1922 Mme. de R..., se jugeant guérie, avait cessé tout traitement.

Il s'agit bien là, on le voit, d'un cas typique d'acromélgie. L'alternance avec des crises de céphalée, qui y est observée, n'est pas exceptionnelle.

Observation II

Acromélgie nocturne des pieds chez un homme de 62 ans.

M. P..., retraité, âgé de 62 ans, vient consulter le 16 mars 1936. Il souffre depuis trois ans de douleurs nocturnes des pieds, dont la persistance et l'aggravation progressive l'ont amené à consulter déjà plusieurs médecins.

Au début, les crises douloureuses n'apparaissaient guère qu'au cours de la saison froide, particulièrement, nous dit-il, « par un temps froid et humide ». Mais, depuis quelques mois, c'est presque toutes les nuits que notre malade est réveillé après une ou deux heures de sommeil par des sensations de picotements aux extrémités des orteils. Il ressent en même temps des battements dans la plante des pieds ; très rapidement les picotements s'intensifient, ce sont des impressions de transfixion des orteils, de milliers d'aiguilles lui piquant la plante des pieds. En même temps survient une sensation de chaleur cuisante, rendant intolérable le contact des couvertures. Le malade met alors ses

pieds à l'air, ouvre la fenêtre, et cela suffit parfois à calmer ses souffrances. Il se rendort alors, mais à peine s'est-il assoupi qu'il est de nouveau réveillé par les mêmes « atroces brûlures ». Il se lève encore, va poser ses pieds nus sur les carreaux froids de la cuisine, parfois même il passe de longues heures de la nuit les pieds dans un baquet d'eau froide. Souvent l'insomnie est complète, et cela durant plusieurs jours de suite, l'obligeant à dormir pendant la journée. D'autres fois vers quatre ou cinq heures du matin les douleurs cèdent et le malade s'endort enfin d'un sommeil paisible.

L'examen au cours des crises met en évidence une légère augmentation de la chaleur locale avec une très légère rougeur des téguments. Il n'existe ni hypersécrétion sudorale ni troubles trophiques ; les battements paraissent un peu exagérés à la pédieuse et à la tibiale postérieure ; l'oscillomètre de Pachon traduit une légère ampliation des oscillations artérielles. L'aspect des veines n'est pas modifié ; il n'existe aucun trouble des réflexes, aucun trouble non plus de la sensibilité objective. La tension artérielle est de 16-9.

Ce malade qui ne dormait plus depuis des mois et avait essayé en vain de multiples traitements a été remarquablement amélioré par l'acétylcholine. Pour la première fois depuis des semaines, il put dormir la nuit qui suivit la première injection. Les douleurs, très atténuées par les premières piqûres, disparurent après une semaine de traitement. La guérison s'est maintenue plusieurs mois ; en juillet 1936 la réapparition de petites crises, très discrètes d'ailleurs, nécessita la reprise du traitement. Le succès fut aussi rapide que la première fois et le malade se considère comme guéri.

Nous pourrions relater bien d'autres observations semblables : les cas typiques d'acromélagie nocturne

des vieillards sont si communément rencontrés et présentent entre eux une telle similitude que nous ne croyons pas utile de le faire. Il sera plus intéressant de rapporter dans les détails, à propos de l'étiologie ou des parentés de l'affection avec d'autres syndromes morbides, l'histoire clinique de quelques malades plus particuliers.

* * *

En présence d'un tel syndrome se posent différents problèmes d'ordre étiologique, pathogénique, thérapeutique. Nous ne nous occuperons pour l'instant que des deux premiers.

Certes l'étiologie de cette affection est loin d'être univoque et, chez le vieillard comme chez l'adulte, on peut observer des acroméalgies qui semblent bien être sous la dépendance de lésions vasculaires ou nerveuses caractérisées ; mais dans ce cas il ne s'agit pas à proprement parler de l'*acroméalogie des vieillards* : il s'agit d'acroméalgies qui évoluent chez des vieillards et qui présentent exactement les mêmes caractères que les acroméalgies des adultes ; nous nous en occuperons dans le chapitre concernant ces dernières.

La première idée qui vient à l'esprit est que l'acroméalogie nocturne des vieillards manifeste un certain degré d'artérite sténosante des membres inférieurs. Il est certain que ces malades sont souvent des athéro-

mateux, aux artères dures et flexueuses, que quelques uns, examinés dans l'intervalle des crises, présentent des signes indiscutables d'artérite, une diminution de la chaleur locale au niveau des pieds, un abaissement de l'indice oscillométrique mesuré au Pachon, quelquefois même on voit alterner les crises nocturnes d'acromélgie avec des crises diurnes de claudication intermittente à la marche. Il s'agit là en réalité de faits exceptionnels. C'est dans ces cas que la crise d'acromélgie, et la vaso-dilatation artérielle et artériolaire douloureuse qui l'accompagne, peut apparaître comme une phase réactionnelle consécutive à une petite crise d'ischémie. Quelques malades signalent en effet, et c'est le cas, nous l'avons vu, pour la malade de notre Observation I, que lorsqu'ils se couchent, ils ont froid aux pieds, souvent ils accusent de ce refroidissement le brusque contact avec les draps froids du lit. Pendant quelques instants ils n'arrivent pas à se réchauffer et c'est seulement lorsqu'ils y sont parvenus que survient la crise d'acromélgie, avec ses brûlures intolérables. Ceci évoque naturellement le rapprochement avec les douleurs bien connues du réchauffement qui suit l'onglée, ou encore avec les brûlures et les sensations si pénibles qui marquent dans certains cas de maladie de Raynaud la fin de la crise d'angio-spasme. Il est même permis de supposer que, dans les cas où il n'est pas retrouvé à l'interrogatoire du ma-

lade, ce premier stade d'ischémie, trop discret pour avoir été perçu, existe néanmoins et serait le *primum movens* d'une acromélgie réactionnelle.

Si séduisante que soit cette hypothèse, il semble bien que dans l'immense majorité des cas on ne puisse invoquer un tel mécanisme pathogénique. Chez la plupart de ces vieillards on ne retrouve en réalité aucun signe net de sténose artérielle, bien au contraire l'indice oscillométrique et la tension artérielle sont plutôt supérieurs à la normale au niveau des artères de la jambe et du pied. Il s'agit pourtant dans ces cas de vieillards plus ou moins athéromateux, habituellement légèrement hypertendus, et l'on est en droit d'admettre chez eux l'existence de réflexes vasodilatateurs favorisés à la fois par le sommeil et par la chaleur du lit, réflexes qui prendraient leur point de départ au niveau de petites plaques d'athérome artériel sans sténose véritable. Insistons aussi sur ce que de telles crises d'acromélgie ne se rencontrent guère dans l'évolution des véritables artérites oblitérantes, qu'il s'agisse de maladie de Buerger ou d'artérite sénile.

Voici à ce sujet une observation particulièrement instructive.

Observation III

M. R..., âgé de 63 ans, vient consulter le 26 février 1938. Il est diabétique depuis une dizaine d'années et a eu jusqu'à 70 gr. de sucre par litre dans ses urines. Ce taux est actuellement tombé à quatre ou cinq grammes sous la double influence du régime et de l'insuline. Il nous raconte ainsi son histoire :

Le 20 novembre dernier il était en train d'écrire lorsqu'il ressentit une crampe à la main droite. A cette crampe succéda une parésie qui progressivement, en une quinzaine de jours, aboutit à une paralysie complète : la main était froide, le bout des doigts engourdi, il n'existait pas de troubles sensitifs. Cette paralysie resta complète pendant quinze jours, puis régressa progressivement. Actuellement les mouvements sont assez bons, mais depuis la fin de janvier est apparu un œdème intermittent de la main.

De plus, depuis dix à quinze jours, le malade ressent par moments, dans la main et le poignet, des douleurs aiguës « en coup de poignard » s'accompagnant de crises paroxystiques de brûlures nocturnes de la main.

Le malade n'a pas de céphalée ; ses urines ne renferment pas d'acide diacétique ; le taux de l'urée est de 0,32 gr. par litre ; la tension artérielle est de 17-10.

L'examen met en évidence une artérite radiale marquée du côté gauche, *muette par conséquent au point de vue fonctionnel*. Le pouls radial de ce côté est très diminué, alors que l'artère humérale bat normalement. *Du côté droit, l'oscillomètre traduit une ampleur excessive du pouls radial : c'est de ce côté que se manifeste l'acromélagie.*

Le malade est traité par l'acétylcholine en injections. Il est revu le 19 mars : les douleurs d'acromélagie ont cédé au traitement, mais les douleurs du poignet persistent ainsi que l'infiltration œdémateuse de la main

droite. Un traitement iodé est alors institué, qui fait peu à peu disparaître les douleurs du poignet ; l'œdème parallèlement diminue, le malade éprouve moins de difficultés à fermer la main.

Il est revu le 25 avril ; il accuse maintenant de nouveaux troubles : le matin, au réveil, les doigts de la main gauche sont engourdis ; il fait disparaître cette impression en les frottant. De plus il présente, au réveil également, de l'amblyopie de l'œil gauche, phénomène qui disparaît progressivement au cours de la matinée. Un examen confié à un spécialiste est resté négatif.

A l'examen, l'hémiplégie droite s'est précisée ; les réflexes sont exagérés de ce côté, tant aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs ; la jambe droite traîne un peu, cependant il n'existe pas de signe de Babinski.

Depuis cinq ans, le malade éprouvait un peu de fatigue des deux jambes ; actuellement il présente le phénomène de la claudication intermittente, mais sans refroidissement. L'appareil de Pachon met en évidence la diminution considérable des oscillations artérielles des membres inférieurs, qui se réduisent à une faible ondulation. Il en est de même au membre supérieur gauche.

Voici donc un malade qui présente une artérite marquée des membres inférieurs et du membre supérieur gauche, avec claudication intermittente, et chez qui des crises d'acromélagie surviennent non pas au niveau des membres atteints d'artérite, mais justement au niveau du bras droit où les artères battent normalement et même exagérément. Sans doute les

artères du membre supérieur droit ne sont-elles indemnes qu'en apparence, il est possible que la présence de placards athéromateux irrite les terminaisons nerveuses de l'endartère et déclenche ainsi les réflexes vaso-moteurs discordants que nous étudierons plus loin.

CHAPITRE II

L'acromélgie de l'adulte, moins commune que celle du vieillard, est cependant relativement fréquente; nous en avons observé de nombreux cas. Elle revêt des allures beaucoup plus variables, s'observe dans des conditions bien plus diverses, semblant fréquemment ressortir à une véritable névrose vasomotrice essentielle. D'autre part il s'agit beaucoup plus souvent chez l'adulte d'acromélgie des mains.

Le tableau clinique peut être exactement superposé à celui que nous avons décrit chez le vieillard. En voici quelques observations :

Observation IV

*Acromélgie nocturne de la main droite
apparue chez une femme de 43 ans.*

Mme. P..., infirmière, âgée de 47 ans, consulte le 14 mars 1935. Depuis quatre ans elle souffre de douleurs nocturnes violentes — à type de brûlure — de la main droite. Les crises la réveillent la nuit vers deux heures du matin. La main est à la fois douloureuse et engourdie : la malade y éprouve des sensations de douleur cuisante, de gonflement, *mais la main n'est*

objectivement ni chaude, ni rouge au cours de ces crises. Les phénomènes débutent à l'annulaire et y restent prédominants. Les douleurs deviennent rapidement intenable, obligeant la malade à se lever. La crise dure environ une demi-heure, mais la malade ne peut se recoucher sous peine de voir réapparaître ses souffrances.

Au début les douleurs restaient localisées à la main, mais elles n'ont pas tardé à irradier jusqu'au coude et même parfois jusqu'à l'aisselle. La malade sent, nous dit-elle, « comme un fer rouge appliqué tout le long du bras ».

Fait intéressant : de petites crises analogues, mais bien atténuées, se sont produites au niveau de la main gauche, alternant alors avec celles de la main droite, mais depuis plusieurs mois, l'affection, en même temps qu'elle s'est aggravée, semble s'être définitivement localisée de ce côté.

Depuis quelques mois en outre il arrive à notre malade de souffrir même dans la journée : elle éprouve au contact des objets des sensations de fourmillements dans les doigts, et en particulier à l'annulaire.

Rien de notable à l'examen. La tension artérielle est de 12-7.

Un traitement à l'iodure et à l'acétylcholine a définitivement guéri cette malade.

Observation V

Acromélgie des mains

durant depuis 40 ans, chez une femme de 58 ans.

Mme. N..., a actuellement 58 ans ; elle souffre d'une acromélgie typique des membres supérieurs, apparue à l'âge de 18 ans. La première crise est survenue en hiver à la suite d'un refroidissement : la malade est restée trempée pendant toute une journée et la nuit qui a suivi. Réveillée dans le courant de la nuit par

des fourmillements des mains, elle ressent très vite des brûlures effroyables « comme du feu lui courant dans les veines ». Ces crises se répètent toutes les nuits pendant huit à dix jours, disparaissent pendant quelques semaines, et restent ainsi intermittentes pendant des années : chaque hiver voit réapparaître les mêmes crises douloureuses paroxystiques, crises nocturnes dont l'intensité ne varie guère, mais qui vont se répéter chaque nuit ou presque pendant des périodes de plus en plus longues : plusieurs semaines, voire plusieurs mois. Si bien qu'avec le temps les crises ont fini par être continuelles. « Il y a plus de vingt ans », nous dit notre malade, « qu'elle n'a jamais passé une nuit tranquille ». Depuis quelques années même de petites crises, très atténuées d'ailleurs, se sont produites au cours de la journée.

Notons que notre malade a été réglée à quinze ans, que la ménopause n'a apporté aucun changement à son état, et que les périodes menstruelles semblent n'avoir eu aucun retentissement sur ses troubles. Elle a toujours eu des règles abondantes, se prolongeant chaque fois huit jours au moins. Par contre trois grossesses successives se sont accompagnées d'une sédation remarquable des troubles : la malade, au cours de ses grossesses et des périodes d'allaitement qui les suivirent, n'a jamais présenté de douleurs nocturnes marquées, elle dormait bien et n'a jamais eu au cours de ces périodes que quelques vagues fourmillements des doigts.

De même elle a été très améliorée durant trois hivers par une pratique bizarre qui consistait à coucher sur du sable chauffé : elle arrivait alors à dormir, quelques vagues sensations paresthésiques au niveau du bras droit ne suffisant pas à entraîner l'insomnie.

L'influence du froid sur le déclenchement des crises est ici particulièrement nette d'ailleurs : la première crise, rappelons-le, est survenue à la suite d'un gros

refroidissement ; dans les années qui suivirent, la malade souffrait beaucoup plus l'hiver que l'été, et les crises semblaient fréquemment déclenchées par le contact de l'eau froide. « Très souvent », explique notre malade, « la crise survenait la nuit qui suivait ma lessive ».

Un autre facteur sur lequel elle insiste est l'immobilité, l'inaction, les douleurs n'apparaissant jamais qu'au repos. Toutefois le port de paquets lourds est susceptible, lui aussi, de provoquer de petites crises.

Les crises d'acromélgie dont souffre notre malade se sont toujours répétées identiques à elles-mêmes dans leurs moindres détails, atteignant tantôt la main droite, tantôt la main gauche, tantôt, le plus souvent, les deux mains à la fois. Toutes les nuits, au bout de quelques minutes de sommeil, elle est réveillée par des fourmillements, des picotements de la pulpe du médius. Ces sensations gagnent rapidement tout le doigt, puis les doigts voisins, s'étendant très vite à la main tout entière. En même temps la main devient douloureuse cependant que des sensations de brûlure apparaissent au niveau de l'avant-bras et même du bras. Ces impressions toutes subjectives sont difficiles à décrire : « la malade sent », nous dit-elle, « comme du feu lui courant dans les veines ». Ces douleurs cuisantes sont vraiment atroces, au point qu'elle ne peut parfois s'empêcher de pleurer ou même de crier. Au cours des crises, elle perçoit dans le bras et l'avant-bras des battements artériels douloureux.

La main est engourdie et réalise le phénomène paradoxal de l'« anesthésie douloureuse » : elle est en effet, au cours de la crise, insensible au toucher : la malade se mord les doigts, les pince, sans rien sentir, et cependant la main garde son apparence normale : elle n'est ni chaude ni rouge, non plus que froide ou violacée.

Lorsque la crise est, au bout de quelques minutes,

devenue intolérable, cette malheureuse femme s'assoit sur son lit, met ses mains à l'air, les secoue avec énergie, les frictionne fortement, ce qui suffit parfois à calmer ses souffrances ; elle s'assoupit alors, pour quelques instants seulement, car les douleurs ne tardent pas à reprendre, plus violentes encore... Elle se lève alors, marche dans sa chambre « secouant ses mains comme on secoue la salade » ; parfois même il les lui faut mettre dans l'eau froide... Enfin la crise se calme, elle se recouche, s'assoupit à nouveau, et quelques minutes après, tout recommence ! ... Ce n'est qu'au matin, vers quatre ou cinq heures qu'elle peut enfin gagner quelques heures de sommeil. Au réveil la main est souvent un peu gonflée, gênant la flexion complète des doigts.

En dehors de ces grandes crises nocturnes, depuis quelques années notre malade éprouve parfois dans la journée de petites crises semblables, à peine douloureuses, mais bien gênantes, survenant à la suite de fatigues, de port de paquets trop lourds, d'excès de lessive ou de travaux de couture. L'immobilité aussi en favorise l'apparition.

Si l'on examine cette femme, on est surpris de ne trouver absolument rien : non seulement la motricité, la sensibilité et les reflexes sont normaux, mais le pouls est ample, bien frappé, régulier, la tension est de 14,5-8. La circulation des extrémités, tant en période de crise que dans l'intervalle, est en apparence normale ; ce n'est que par des manœuvres spéciales que l'on peut — au cours des petites crises diurnes — mettre en évidence des perturbations vaso-motrices sur lesquelles nous reviendrons en étudiant le mécanisme pathogénique de ces crises douloureuses.

Ajoutons enfin que cette femme a suivi sans le moindre succès tous les traitements possibles jusqu'au jour où quelques piqûres d'acétylcholine l'ont radica-

lement guérie pour plusieurs mois. Les récides qui se sont produites à plusieurs reprises, chaque fois après plusieurs mois d'accalmie, ont toujours été facilement enrayées par le même traitement.

Il s'agit là, on le voit, d'un cas type d'acromélagie essentielle chez un sujet jeune, remarquable par son intensité et sa persistance à l'état pur pendant un temps très long. Nous pourrions relater facilement 20 ou 30 cas calqués sur celui-ci, tout aussi typiques et aussi purs, bien qu'ordinairement moins intenses et moins durables; il sera plus intéressant d'étudier les variantes à ce tableau schématique, et surtout les différentes circonstances, les modalités étiologiques qui président à l'apparition du syndrome. Voici tout d'abord un tableau un peu différent chez un homme de 34 ans.

Observation VI

Chez M. Jacques B..., comme chez la malade de l'observation précédente, c'est à 18 ans qu'ont débuté des crises nocturnes de brûlures et d'engourdissement des mains. Il était alors ouvrier mécanicien et avait remarqué que les jours où il se livrait à un travail manuel un peu pénible, en particulier le travail de la lime, il présentait rapidement de l'engourdissement douloureux des mains, nécessitant un repos de quelques minutes, les mains pendantes, pour « rétablir la circulation ». Mais surtout, la nuit suivante, il présentait des douleurs cuisantes des mains, vraiment intolérables. Les journées de repos au contraire étaient toujours suivies d'une nuit excellente.

Son état s'aggravant progressivement, il dut abandonner son travail de mécanicien pour prendre celui, moins pénible, de monteur-électricien ; c'était encore trop dur et les crises ne tardèrent pas à survenir presque toutes les nuits, si bien qu'après plusieurs essais infructueux d'autres métiers manuels, M. Jacques B..., dut se résigner à devenir commerçant : il a acheté un petit fonds d'épicerie et la vie est devenue un peu plus supportable... Les jours où il ne fait rien, la nuit se passe à peu près tranquille, mais s'il a dû dans la journée faire le moindre travail manuel, comme de déplacer des caisses, ou mettre du vin en bouteille — à cause surtout du bouchage — il est repris dans la journée de petites crises d'engourdissement douloureux, prémonitoires des terribles crises de brûlures nocturnes.

En quoi consistent exactement ces crises ? Voici. Au cours de la journée tout d'abord il ne peut effectuer un travail manuel quelconque sans être pris au bout de quelques minutes de sensations indéfinissables, mais extrêmement pénibles, au niveau des mains : engourdissement, picotements, sensation de gonflement douloureux, élancements intolérables à l'intérieur de ses doigts qu'il a l'impression, dit-il, « de ne plus sentir ». Il éprouve de la difficulté à fléchir complètement les doigts ; il n'a alors qu'à s'arrêter, à laisser pendre sa main quelques minutes, et tout rentre dans l'ordre. A noter que seule la main dont il travaille est atteinte.

Au cours de la crise aucun phénomène objectif ne s'observe.

Les journées de repos sont suivies de nuits à peu près calmes : cela signifie que notre malade arrive à peu près à dormir, mais à la condition essentielle de toujours laisser ses mains à l'air. Si malgré cette précaution se produit une petite crise, il arrive encore à l'enrayer en se couchant à plat-ventre et en laissant pendre verticalement hors du lit la main douloureuse.

Les jours où il a travaillé manuellement, même peu, c'est fatalement pour la nuit suivante la grande crise : il se couche avec simplement un peu d'endolorissement, il se réveille une heure plus tard en proie à des douleurs intolérables, nécessitant le lever ; il lui faut secouer énergiquement ses mains, faire de vigoureux moulinets des bras pour obtenir la fin de la crise et une heure ou deux d'accalmie, les crises se répétant en moyenne de quatre à six fois par nuit.

Ici encore, l'examen de notre malade reste entièrement négatif tant au point de vue nerveux qu'au point de vue vasculaire. La tension artérielle est de 15-9.

Ici encore le traitement par les injections d'acétylcholine a amené rapidement la cessation des troubles et notre malade regrette vivement d'avoir abandonné sa première place.

Contrairement à ce qui se passe chez les vieillards, l'acromélgie chez les adultes est plus rare aux membres inférieurs ; l'acromélgie des pieds n'y est pourtant pas exceptionnelle, en voici un exemple, d'ailleurs fort intéressant à d'autres points de vue :

Observation VII

Acromélgie pure des deux pieds.

Mme. G..., âgée de 56 ans, vient consulter le 19 juin 1933 ; elle souffre toutes les nuits de brûlures intolérables des pieds. Les crises sont particulièrement intenses lorsqu'elle a marché pendant la journée, aussi a-t-elle fini par se condamner à une vie à peu près sédentaire. Elle n'a guère cessé de souffrir depuis quinze ans et fait remonter l'origine de ses troubles aux deuils et aux émotions que lui a apportés la Grande-Guerre. C'est à leur suite en effet que sont apparues des crises dou-

loureuses bilatérales des pieds, à type de brûlures, surtout plantaires. D'abord intermittentes, et — fait singulier — surtout fréquentes en été, ces crises n'ont guère tardé à se rapprocher, survenant la nuit, à la chaleur du lit, spécialement lorsque la malade a beaucoup marché dans la journée.

Les douleurs l'obligent à sortir ses pieds de sous les couvertures, à les tremper dans l'eau froide, ou mieux, car l'action du bain froid n'est que passagère, à envelopper ses pieds de compresses froides.

A noter que ces crises douloureuses ne s'accompagnent ni de rougeur, ni de gonflement, ni de phénomènes sudoraux.

Dans la journée, les douleurs persistent, très atténuées, à type de fourmillements, de picotements.

Depuis six ans des faits nouveaux sont apparus : le début des crises est annoncé par une sensation d'angoisse précordiale avec palpitations ; de plus la malade est sujette à des bouffées de chaleur avec sueurs et surtout à des crises paroxystiques de céphalée avec sifflements d'oreilles et sensations de battements artériels, céphalée nocturne durant plusieurs heures et empêchant tout sommeil. Pendant la journée et en dehors des crises, la céphalée persiste, atténuée, ainsi que le sifflement.

En outre à plusieurs reprises la malade a ressenti aux mains ou à la langue les mêmes phénomènes qu'elle éprouve aux pieds. Enfin, et toujours à la suite d'une émotion, la malade a présenté quatre fois en six années de mêmes crises abdominales douloureuses, d'apparition brusque, crises à type de cœlialgie sans vomissements ni diarrhée. A chaque fois ces crises se sont accompagnées d'une sédation remarquable des phénomènes douloureux des extrémités et de la céphalée, et ont laissé à leur suite un état d'asthénie profonde.

On ne retrouve rien à signaler de notable dans le passé de cette malade, seulement très nerveuse.

L'examen est resté entièrement négatif. La malade a été mise aux injections d'acétylcholine aux doses progressivement croissantes de 0,10 gr., 0,15 gr. et 0,20 gr. *pro die*. L'amélioration a été très nette et a persisté pendant des mois.

La malade a été revue le 13 novembre de la même année : les crises avaient réapparu, très atténuées d'ailleurs, à la suite d'une grippe. Une nouvelle série de piqûres en est venue facilement à bout.

Observation VIII

Chez M. D..., par contre, c'est surtout pendant la marche que se produisent les crises. Agé de 43 ans, il éprouve depuis trois ans des troubles de la marche que l'on pourrait décrire comme l'inverse de la claudication intermittente ischémique... C'est-à-dire qu'au bout de 300 ou 400 m. de marche, il éprouve une lourdeur progressive des membres, une sensation pénible d'engourdissement, mais aussi de chaleur, de plénitude, de tension vasculaire, de battements artériels — ses pieds lui semblent brûlants et il a l'impression de marcher « les pieds nus sur des châtaignes ». Il est obligé de s'arrêter, mais cela ne fait qu'atténuer ses douleurs. Pour les calmer vraiment, il faut qu'il puisse rentrer chez lui, mettre les jambes en l'air, étendu sur son lit, ou mieux encore couché à terre, les pieds posés sur un tabouret. Un autre procédé lui réussit parfois : c'est de se mettre pieds nus sur le marbre devant la cheminée.

On constate pendant la crise un peu de gonflement du pied, aussi le port de chaussures lui est-il intolérable au point que s'il lui faut absolument sortir, il ne le fait plus qu'en chaussons.

Il existe également un peu de rougeur et de chaleur objective, mais vraiment sans rapport avec l'intensité des douleurs. Il n'existe d'autre part ni troubles sudoraux, ni troubles trophiques.

Ici encore l'examen du malade est négatif ; la tension artérielle est de 13-8.

Chez ce malade il existe aussi des crises nocturnes en tout semblables aux crises diurnes, et survenant surtout les jours où il a dû marcher.

Le traitement habituel par les injections d'acétylcholine l'a complètement guéri en quinze jours.

Ces quelques exemples nous montrent les principaux aspects de l'acromélagie, telle qu'on la rencontre chez les adultes : elle y est plus fréquente aux membres supérieurs, elle est souvent asymétrique, prédominant d'un côté, parfois même strictement unilatérale, ou bien encore elle touche alternativement l'un et l'autre membre. Elle est, plus manifestement que chez le vieillard, provoquée par le travail musculaire, la fatigue, la marche, ou parfois l'émotion. Elle comporte, plus souvent que celle du vieillard, l'apparition de crises diurnes, généralement atténuées, mais parfois aussi fortes que celles de la nuit. Elle est plus souvent aussi intermittente, apparaissant par périodes allant de quelques jours à quelques semaines, alternant avec des phases d'accalmie complète ou seulement relative. Enfin elle subit aussi plus facilement les influences saisonnières ; les crises sont plus fréquentes, souvent aussi plus intenses en hiver, et disparaissent parfois complètement en été.

Dans les cas que nous en avons rapportés, l'acromélalgie, nous l'avons vu, était à peu près pure, limitée pratiquement aux seuls phénomènes subjectifs de brûlures, avec picotements et battements artériels ; dans quelques cas on a pu observer au cours de la crise une légère augmentation de la chaleur locale, une coloration rosée de la peau, un léger gonflement des tissus, mais il s'agit là vraiment de phénomènes très peu marqués, d'ailleurs inconstants et variables, et qui ne suffisent absolument pas pour classer ces faits dans le groupe des érythromélalgies. Au reste ces crises peuvent persister des mois et des années — plus de 40 ans chez la malade de notre observation V — conservant jusqu'au bout leur caractère d'acromélalgie pure.

*
* * *

Si nous abordons maintenant le problème étiologique de ces acromélalgies de l'adulte, nous devons convenir — les observations précédentes le montrent bien — qu'elles se présentent le plus souvent comme une névrose sans substratum anatomique ; cependant il n'en est pas toujours ainsi et l'existence dans certains cas de causes provocatrices ou favorisantes particulièrement nettes, ou bien d'associations avec d'autres affections, parfois même avec des syndromes

morbides voisins, permet de séparer des autres, certaines acromélagies vraiment symptomatiques.

Si nous envisageons les conditions d'apparition de ce syndrome, nous devons reconnaître que les circonstances retrouvées à leur origine sont parfois bien banales. C'est souvent le froid que les malades incriminent, et chez un certain nombre d'entre eux le début s'est fait pendant l'hiver et les crises sont restées assez longtemps uniquement hivernales. Cela a été le cas pour la malade de notre observation V : rappelons que la première crise est survenue chez elle à la suite d'un gros refroidissement. D'autres, telle la malade de notre observation VII, accusent plutôt des émotions violentes ou des chagrins répétés. Voici à cet égard une autre observation assez typique

Observation IX

*Acromélagie prédominante aux mains,
apparues à la suite d'une vive émotion, chez une femme
de 30 ans.*

Mme. B..., domestique, âgée de 30 ans, consulte le 24 mars 1930. Depuis un mois et demi, elle souffre de crises d'acromélagie. Ces crises sont apparues dès le lendemain d'une émotion terrible : la malade a appris brutalement la mort de sa mère, décédée en province depuis déjà six semaines. Les crises se produisent chaque jour au réveil ou dans les deux heures qui suivent ; quelquefois, mais plus rarement, elles surviennent l'après-midi. Les quatre membres sont atteints, mais les phénomènes sont beaucoup plus marqués aux mains :

sensations de brûlure avec gonflement ; il existe en même temps des fourmillements, des picotements au niveau de la pulpe des doigts ; pas d'engourdissement. Au cours de la crise, les mains sont un peu rouges, mais cette rougeur est très peu accentuée ; il n'existe pas d'hypersécrétion sudorale ; il ne s'agit pas d'érythromélagie.

Chez d'autres malades, c'est le travail musculaire, c'est la fatigue qui déclenche les crises. Les observations VI et VIII sont particulièrement instructives à cet égard.

Dans tous ces cas il s'agit en réalité d'explications bien peu satisfaisantes et ce sont, notons-le, de beaucoup les cas les plus fréquents.

Il existe bien à l'origine de certaines acromélagies des étiologies plus précises. Peut-on leur accorder d'autre valeur que celle de causes provocatrices ou favorisantes ? Rien de moins sûr : ce problème en tout cas pour être élucidé nécessiterait de nouvelles recherches...

* * *

Acromélagies au cours d'affections nerveuses

Nous avons vu par exemple l'acromélagie apparaître chez des parkinsoniens, qu'il s'agisse de maladie de Parkinson sénile, ou de Parkinson post-encéphalitique. En voici un cas :

Observation X

Mme. T..., âgée de 43 ans, souffre d'un hémi-Parkinson droit post-encéphalitique, apparu progressivement depuis trois ans. Depuis quelques mois sont survenues des douleurs nocturnes, à type de brûlures terribles, la réveillant chaque nuit après une ou deux heures de sommeil. Les douleurs irradient tout le long de l'avant-bras, restant strictement localisées au côté atteint par le syndrome parkinsonien. Au cours des crises la main garde son aspect habituel, à ceci près que les veines de la main sont effacées.

Les injections d'acétylcholine sont venues facilement à bout de ces douleurs, mais ont laissé naturellement inchangé le syndrome d'hémi-Parkinson.

Nous avons observé également la survenue d'acromélagie d'un seul côté sur le pied ou sur la main, chez d'anciens hémiplegiques à peu près guéris, mais conservant encore un certain déficit moteur et quelques perturbations vaso-motrices unilatérales.

Observation XI

C'est ainsi que M. C..., qui a fait il y a trois ans une petite hémiplegie de nature probablement syphilitique — un traitement au cyanure a amené la guérison en quelques semaines — a vu apparaître à la main gauche, c'est-à-dire du côté de l'hémiplegie et depuis quelques mois seulement, des douleurs d'acromélagie succédant presque toujours à une sensation accentuée de refroidissement. A noter que, depuis l'hémiplegie, le membre supérieur gauche accusait fréquemment une température locale inférieure de un à deux degrés à celle du membre supérieur droit.

A l'examen, la force musculaire segmentaire du membre supérieur gauche apparaît à peu près normale, mais les mouvements complexes dénotent une certaine maladresse. Le réflexe stylo-radial comme le réflexe tricipital sont plus vifs que du côté droit. Le malade traîne un peu la jambe gauche ; le réflexe rotulien du côté gauche est polycinétique. Le réflexe cutané plantaire est indifférent. La tension artérielle est de 17-10. Les pupilles réagissent faiblement à la lumière.

Les crises d'acromélgie surviennent indifféremment le jour ou la nuit ; toutefois les crises nocturnes sont beaucoup plus intenses.

Ce malade a été très amélioré par l'iodure et l'acétylcholine.

Observation XII

M. T..., âgé de 59 ans, présente un cas analogue. Il a fait il y a six mois un petit ictus suivi d'une parésie du membre supérieur droit, avec aphasie transitoire ; le membre inférieur droit a été à peine touché. Il est actuellement presque complètement guéri ; mais depuis deux mois sont apparues des crises de brûlures nocturnes bilatérales des pieds.

Il semble bien que, dans ce dernier cas tout au moins, la lésion nerveuse n'ait agi qu'en créant des circonstances favorables à l'éclosion d'une véritable névrose vaso-motrice.

Nous avons encore observé de l'acromélgie des pieds à la suite d'atteintes discrètes de la moelle dorsale, bilatérale après une myélite légère, unilatérale dans un syndrome de Brown-Sequard, et de même côté alors que les troubles sensitifs :

Observation XIII

M. G..., âgé de 56 ans, vient consulter le 29 mars 1933. Depuis un an il souffre des jambes : les troubles apparaissent à la marche ; au bout d'une dizaine de minutes les jambes deviennent lourdes, il y ressent une grande fatigue, un engourdissement, et il a la sensation que des milliers d'épingles lui piquent la plante des pieds. Ces douleurs plantaires s'accompagnent de sensations de brûlures, de gonflement, et l'obligent à s'arrêter. Il ne s'agit nullement de paralysie, c'est la douleur qui l'empêche de marcher. Au moment des crises il ressent des battements artériels dans les pieds, dans les jambes et dans la tête. M. G..., se plaint en outre de céphalée, de troubles digestifs ; il est dans un état dépressif incontestable.

Il a contracté la syphilis il y a quatre ans ; celle-ci a été sérieusement traitée et son Wassermann est toujours resté négatif depuis.

L'examen ne met en évidence aucun trouble des réflexes, rien du côté des artères, ni de la vessie. La tension artérielle est de 16-10.

Un traitement à l'iodure est resté sans résultat.

Le 12 mai, le malade est revu. Il accuse de la lourdeur des jambes et toujours les mêmes sensations de brûlures des pieds, accompagnées de picotements. Il est incapable de faire à pied plus de 200 m.

Le réflexe rotulien est plus vif à gauche. Il existe de ce côté une ébauche de Babinski et de trépidation épileptoïde. A noter que les troubles sensitifs sont plus marqués à droite, faisant penser à une ébauche de Brown-Sequard. Cependant il n'existe aucun trouble objectif de la sensibilité, à part une hypoesthésie en ceinture à hauteur de la huitième à la dixième vertèbre, faisant penser à un début de myélite.

Le malade est remis prudemment au traitement anti-

syphilitique et reçoit concurremment sept injections d'acétylcholine qui font presque disparaître les douleurs d'acromélagie.

Nous avons encore observé un cas analogue chez une femme à la suite d'une hématomyélie dorso-lombaire, survenue plusieurs années auparavant. Ici encore s'ébauchait un syndrome de Brown-Sequard, il existait une cyanose avec angiospasme au pied droit, du côté des troubles moteurs flasco-spasmodiques. Et du côté opposé, où s'observait l'hémi-anesthésie à dissociation syringomyélique, existait un syndrome de vaso-dilatation artérielle permanente, avec des crises nocturnes de brûlures.

L'acromélagie se rencontre encore dans les lésions nerveuses périphériques. Nous l'avons vue apparaître au cours d'une névralgie sciatique légère et d'une névrite légère du médian. Les crises étaient unilatérales et s'observaient du côté de la lésion. De même enfin un examen approfondi au cours d'acromélagies des pieds, d'apparence essentielle, met en évidence chez quelques malades une diminution, voire même une abolition passagère, pendant quelques semaines, des réflexes achilléens et même parfois rotuliens, accompagnée d'une légère diminution de la force musculaire. On ne peut s'empêcher de penser dans ces cas à une polynévrite fruste à expression surtout vasomotrice.

Le fait est à rapprocher des syndromes acroméalgiques que l'on rencontre, exceptionnellement d'ailleurs, au cours de ces névralgies épidémiques cervico-brachiales qui sont devenues si fréquentes depuis quelques années. Voici par exemple l'observation résumée d'un cas de ce genre.

Observation XIV

M. S..., 37 ans, est atteint depuis trois mois d'une névralgie cervico-brachiale typique avec ses douleurs spontanées si intenses, cette hyperalgésie cutanée caractéristique, surtout marquée au bord externe de l'avant-bras, et rendant insupportable le moindre frôlement. Notre malade présente en outre du même côté de terribles brûlures nocturnes avec élancements douloureux et sensation de transfixion de la pulpe des doigts. Ces crises d'acroméalgie surviennent la nuit sitôt qu'il laisse le bras sous les couvertures. Incapable de supporter la chaleur du lit et ne pouvant non plus dormir le bras à l'air à cause du refroidissement pénible du membre, M. S..., s'était fabriqué une boîte de carton ouverte à ses deux extrémités, et dans laquelle il introduisait son bras, pour la nuit, réalisant ainsi une atmosphère tempérée qui seule rendait possible le sommeil.

Des piqûres d'acétylcholine amenèrent en une semaine la disparition des douleurs nocturnes d'acroméalgie, mais les autres phénomènes persistèrent et ne cédèrent qu'au traitement habituel de ces névralgies : l'hexaméthylène-tétramine à raison de 2 gr. 50 par jour.

* * *

Encore moins que les lésions nerveuses, les *affec-*

tions vasculaires ne semblent pouvoir être considérées autrement que comme des causes occasionnelles de l'acromélagie.

On voit celle-ci se manifester sur des membres atteints de *varices*, dans les périodes où l'atonie veineuse s'aggrave et devient plus douloureuse.

De même l'acromélagie peut survenir au cours d'*artérites* incomplètement sténosantes, les douleurs nocturnes acromélagiques avec réchauffement alternant parfois avec des crises d'ischémie par angiospasme.

*
* * *

Une autre étiologie possible de l'acromélagie, pour être rare, n'en est pas moins intéressante : c'est l'étiologie traumatique. Les crises paroxystiques diurnes ou nocturnes caractéristiques de l'acromélagie se retrouvent en effet avec une particulière fréquence dans les syndromes douloureux réflexes post-traumatiques de nature causalgique.

Observation XV

Voici par exemple une jeune femme qui, huit ou dix jours après s'être enfoncé une aiguille dans l'éminence thénar — aiguille enlevée du reste sans difficulté par une petite incision superficielle — a été prise de douleurs cuisantes intolérables de la main, douleurs qui se sont reproduites plusieurs fois par nuit pendant sept mois, l'obligeant chaque fois à se lever et à plonger sa main dans l'eau froide.

Après sept mois de souffrances, cette femme a pu être guérie très simplement par une injection de cocaïne dans le nerf médian au niveau du poignet.

Observation XVI

L'observation XVI n'est pas moins instructive : Mme N..., âgée de 41 ans, souffrait depuis un an d'un durillon enflammé du cinquième orteil gauche ; un abcès profond avec ostéïte avait nécessité l'amputation de l'orteil et l'intervention avait été suivie de suppuration avec fistulisation ayant duré quatre mois. Dès la fermeture de la fistule s'est installée une algie sympathique du pied avec des douleurs cuisantes paroxystiques, diurnes et nocturnes : dans le jour ce sont en effet des brûlures intolérables qui se produisent chaque fois qu'elle fait une marche quelconque, et même au repos, si elle garde quelque temps ses chaussures aux pieds. Pour peu qu'elle ait marché dans la journée, ce sont, la nuit suivante, de terribles crises de brûlures, avec les habituelles sensations de piqures par des milliers d'aiguilles.

Voici maintenant un cas susceptible de poser un problème médico-légal :

Observation XVII

M. R..., âgé de 41 ans, employé à la T.C.R.P., vient consulter le 11 juin 1938. Son pied gauche lui semble froid et insensible pendant la journée, alors que la nuit il y ressent des brûlures s'accompagnant d'élancements douloureux pulsatiles.

De fait à l'examen la température du pied gauche est un peu inférieure à celle du pied droit. Les oscillations, mesurées au Pachon, sont très diminuées. L'épreuve

du bain chaud détermine l'apparition d'une crise d'acromélgie typique sans autre modification objective d'ailleurs que l'augmentation d'amplitude de l'indice oscillométrique, maintenant très exagéré. L'examen est pour le reste entièrement négatif.

Le malade incrimine une ancienne blessure du travail au mollet. L'examen de la cicatrice montre qu'il s'agissait d'une blessure superficielle, blessure qui d'ailleurs n'a entraîné à sa suite aucun trouble durant des mois : elle remonte en effet à 1935 et le malade ne souffre que depuis environ deux mois.

Il a été guéri après une dizaine d'injections d'acétylcholine.

* * *

Telles sont les acromélgies que l'on pourrait appeler symptomatiques, si toutefois le fait qu'elles ont quelque rapport avec une affection nerveuse, une atteinte vasculaire ou une algie traumatique réflexe suffit à justifier cette appellation : peut-être l'étiologie incriminée ne joue-t-elle que comme facteur favorisant l'établissement de cette névrose vaso-motrice qui constitue le syndrome acroméalgique.

CHAPITRE III

ASSOCIATIONS ET PARENTÉS MORBIDES DE L'ACROMÉLALGIE

Il nous faut envisager maintenant les cas où l'acromélagie s'associe à d'autres manifestations morbides, et discuter les parentés de cette affection avec les syndromes voisins.

*
* *

Un point tout d'abord nous semble particulièrement important : c'est l'association relativement fréquente de l'acromélagie avec un syndrome dépressif, parfois du type mélancolique, bien plus souvent du type de la névrose d'angoisse. Il est très fréquent de voir l'acromélagie s'accompagner d'un état dépressif avec l'impression de fatigue, la tristesse, l'ennui, le dégoût de vivre, le découragement, l'inquiétude, qui le caractérisent. On note bien souvent aussi l'appar-

rition simultanée des deux syndromes, et cela à plusieurs reprises successives, comme si le déséquilibre neuro-végétatif de la crise dépressive avait du même coup réalisé le déséquilibre vaso-moteur de l'acromé-lalgie. D'autres fois, des palpitations, des crises lipothymiques, des syndromes angineux plus ou moins atypiques, accompagnent les crises d'acromé-lalgie et viennent signer la névrose d'angoisse. Nous avons vu parfois le syndrome acromé-lalgique s'installer au cours d'une crise typique de dépression anxieuse.

D'autres fois on peut observer l'alternance entre névrose d'angoisse et acromé-lalgie. On peut voir également cette affection alterner avec d'autres manifestations fonctionnelles telles que des crises d'asthme, de migraine, des poussées d'eczéma... Il y a là tout un groupe de faits nous permettant d'entrevoir les relations possibles de cette névrose vaso-motrice avec d'autres manifestations neuro-humorales appartenant aux dystonies végétatives. Quelques observations viendront illustrer utilement ces considérations.

Observation XVIII

Mme L..., âgée de 49 ans, vient consulter le 13 juillet 19.. (la ménopause remonte à quatre ans). Depuis un an environ et jusqu'il y a deux ou trois mois, elle a souffert presque chaque nuit de crises de brûlures au niveau des mains, crises présentant tous les caractères subjectifs habituels de l'acromé-lalgie. Il y a deux ou trois mois ces phénomènes ont disparu pour faire

place à une crise de dépression anxieuse : la malade éprouve une angoisse inexpliquée, sans objet, elle se plaint d'énervement, d'insomnie, de palpitations, elle est triste, irritable et « n'a plus de goût à rien ».

Dans les antécédents on relève de petites crises dépressives, mais toujours légères et de courte durée.

L'examen ne montre rien d'objectif.

Observation XIX

M. H..., âgé de 42 ans, vient consulter le 13 novembre 19... Il s'est très bien porté jusqu'à l'âge de 30 ans. Il y a dix ans, à la suite de la mort de sa femme, il a souffert pendant un ou deux ans d'une crise anxieuse. Guéri de cette crise, il s'est remarié et, bien que très heureux en ménage, il a fait il y a quatre ans une nouvelle crise anxieuse de quelques mois.

Depuis ce temps, il présente une alternance curieuse, soit de petites bouffées anxieuses apparaissant sans cause, et durant deux à trois jours, soit de migraines répétées durant huit à quinze jours, soit surtout de crises d'acromélgie des membres inférieurs : douleurs sourdes, indéfinissables, au cours de la journée ; douleurs brûlantes, lancinantes, dès qu'il se couche ; douleurs l'obligeant à se lever et à poser ses pieds sur le carrelage.

Rappelons que la malade de notre observation I, présentait, dans les rares intervalles de ses crises d'acromélgie, des crises nocturnes de céphalée.

Une autre malade dont nous avons relaté l'histoire (Observ. VII) présentait, outre ses crises d'acromélgie des pieds, des sensations angineuses avec palpitations, des bouffées de chaleur, des crises paroxysmiques de céphalée avec sifflements d'oreilles.

Si nous considérons maintenant le groupe plus proche des autres névroses vaso-motrices, nous allons y rencontrer des points de contact non moins intéressants. C'est tout d'abord le problème des parentés de l'acromélgie avec la *maladie de Weir-Mitchell* ou *érythromélgie*. Les faits, insistons à nouveau sur ce point, obligent à distinguer nettement les deux syndromes. L'acromélgie est aussi fréquente que l'érythromélgie est rare. L'acromélgie se voit surtout chez les vieillards, l'érythromélgie est une affection de l'adulte. L'acromélgie de l'adulte atteint surtout les membres supérieurs, l'érythromélgie s'observe en général aux pieds. L'acromélgie enfin et surtout ne s'accompagne pas de cette érythrose cutanée, d'abord paroxystique, mais devenant rapidement permanente, et se compliquant de troubles trophiques et d'hypersécrétion sudorale, qui caractérise l'érythromélgie.

Il n'en est pas moins vrai que des relations étroites unissent les deux syndromes.

D'une part il est des cas où les crises d'acromélgie s'accompagnent d'une légère rougeur, d'un léger gonflement de la main ou du pied, comme s'il se produisait une ébauche passagère du syndrome érythromélgique, et il arrive qu'on soit embarrassé pour classer de tels cas sous l'une ou l'autre appellation.

D'autre part dans les formes les plus caractéristiques d'érythromélgie avec la rougeur permanente, l'œdème tissulaire et les troubles trophiques cutanés aboutissant à une sorte d'éléphantiasis congestif des extrémités, on retrouve bien souvent une phase plus ou moins longue où n'existaient que les seules crises douloureuses d'acromélgie simple. Les paroxysmes nocturnes de douleurs cuisantes existent d'ailleurs semblables dans les deux syndromes.

Et l'on pourrait au point de vue pathogénique faire de l'acromélgie une forme fruste, atténuée, d'érythromélgie, une érythromélgie sans érythrose... Ou bien, inversement, et cela nous paraît beaucoup plus logique, considérer la maladie de Weir-Mitchell comme une complication, d'ailleurs exceptionnelle, de l'acromélgie.

L'histoire de Madame L., semble bien plaider en faveur de cette interprétation :

Observation XX (résumée)

Mme L..., âgée de 68 ans, présente actuellement aux membres inférieurs l'érythromélgie la plus typique. Les phénomènes prédominent au pied gauche où ils revêtent une intensité vraiment exceptionnelle. Depuis des mois s'est installé progressivement un véritable éléphantiasis congestif du pied remontant à mi-hauteur de la jambe. La peau est sèche, squameuse, et d'un rouge intense ; les tissus sont infiltrés, les téguments comme cartonnés. Les troubles trophiques sont mani-

festes : chute des poils, ongles cassants, présentant des stries longitudinales très marquées, atteignant une épaisseur de un à deux millimètres.

Au cours de la journée la marche provoque des crises douloureuses terribles avec sensations de chaleur cuisante et de piqûres sous la plante des pieds, tandis que les chevilles et parfois le mollet semblent à notre malade comme « broyés dans un étou ».

La nuit, à la chaleur du lit, des crises semblables surviennent, plus douloureuses encore s'il est possible.

Actuellement, au cours de ces paroxysmes douloureux, l'aspect des pieds ne présente aucune modification ; objectivement, seule l'augmentation de la température locale traduit l'existence de la crise. Mais il n'en a pas toujours été ainsi : il y a quatre ans l'aspect des pieds était encore normal, et c'était lors des crises douloureuses seulement qu'apparaissaient, en même temps qu'une abondante sudation, la rougeur et le gonflement qui se sont progressivement installés à demeure.

Cette érythromélgie a fait en cinq ans de notre malade une véritable infirme. Cependant les souffrances qu'elle a endurées depuis son apparition ne sont rien, nous dit-elle, à côté de celles qui durant quinze années les ont précédées.

En effet, cette érythromélgie typique a été précédée d'une très longue phase d'acromélgie absolument pure et particulièrement intense : pendant quinze ans, Mme L..., a passé presque toutes ses nuits les pieds dans un baquet d'eau froide, ce procédé étant le seul qui réussît à calmer un peu les douleurs cuisantes qu'elle ressentait.

Notons que l'apparition de l'érythromélgie a amené une sédation relative des douleurs.

Mme L..., a essayé sans grand succès de multiples traitements, l'acétylcholine et l'iodure ont eu sur l'éry-

thromélgie, ou tout au moins sur les crises douloureuses paroxystiques qui l'accompagnent, une action remarquable, permettant à notre malade de dormir et même, au cours de la journée, de faire quelques pas chez elle pour la première fois depuis de longues années.

Comme nous le voyons la même action favorable de l'acétylcholine dans les deux syndromes vient encore souligner les relations qui les unissent.

* * *

Existe-t-il maintenant des relations entre l'acromélgie et l'*acroparesthésie* ? Il est tout d'abord nécessaire de dissiper une équivoque : un certain nombre d'auteurs ont en effet manifestement confondu les deux syndromes, décrivant sous le nom d'*acroparesthésie* les crises diurnes ou nocturnes de brûlures des extrémités.

En réalité l'*acroparesthésie*, telle que l'ont décrite Gambérini, Putnam, Déjerine et Egger, est un *syndrome paresthésique permanent des mains*, caractérisé par l'engourdissement progressivement extensif des doigts et particulièrement de la pulpe digitale. Cette sensation, plus pénible que douloureuse, d'engourdissement, se limite généralement à un, deux ou trois doigts, s'accompagnant parfois de picotements des pulpes digitales ; en outre il existe presque toujours

des troubles de la sensibilité objective dont l'accentuation progressive rend parfois difficile l'usage des doigts atteints.

A ce syndrome se surajoutent parfois il est vrai des crises paroxystiques de brûlures des doigts, provoquées par le froid ou l'immersion dans l'eau ; il peut même s'y associer de véritables crises nocturnes d'acromélgie, mais il s'agit là de phénomènes surajoutés, et ce qui caractérise essentiellement l'acroparesthésie, c'est le caractère permanent des troubles subjectifs, leur limitation aux doigts et surtout l'association de troubles objectifs de la sensibilité, qui, nous l'avons constaté, manquent absolument dans l'acromélgie.

L'origine de l'acroparesthésie est assez obscure et d'ailleurs assez variable. On a pu mettre parfois en évidence chez les malades atteints de cette affection de petites atteintes des centres sympathiques de la moelle dorsale. Déjerine et Egger ont fait de certaines acroparesthésies des manifestations de tabès fruste ou de radiculite légère. Dans le plus grand nombre de cas l'acroparesthésie paraît être l'aboutissant de petites crises ischémiques répétées : on peut alors les faire entrer dans le cadre des névroses vaso-motrices.

C'est parmi ces acroparesthésies, que l'on pourrait qualifier d'essentiels, que se placent certains cas

nettement associés à l'acromélgie. En voici une première observation :

Observation XXI

Acroparesthésie avec acromélgie des mains.

Mme D..., âgée de 46 ans, vient consulter le 22 novembre 1935.

Elle se plaint de fourmillements et d'engourdissement siégeant à la pulpe des doigts, et s'accompagnant la nuit de sensations de brûlure dans les mains.

A la main droite où les phénomènes sont plus marqués, les sensations dysesthésiques atteignent le médius et l'annulaire, s'étendant parfois aussi au petit doigt ; à la main gauche, seul le médius est atteint. Ces sensations, apparues progressivement au mois de mai dernier, sont survenues deux mois après une hystérectomie totale pour fibrome. Elles sont continues : il s'agit d'engourdissement avec impression de doigt mort. Les brûlures par contre sont discontinues, survenant par crises, surtout fréquentes la nuit et s'accompagnent d'élançements douloureux et de picotements aigus aux extrémités des doigts ; elles ne présentent pas comme les paresthésies de limites topographiques bien nettes. Les crises douloureuses d'acromélgie ont débuté en même temps que l'acroparesthésie.

L'examen met en évidence une diminution très marquée de la sensibilité tactile au niveau de la pulpe des doigts. La tension artérielle est de 18-10. L'examen est pour le reste négatif.

Un traitement à l'acétylcholine a fait disparaître les crises de brûlures, sans modifier l'acroparesthésie.

Voici maintenant une autre observation dans laquelle nous verrons l'acromélgie précéder l'apparition d'une acroparesthésie.

Observation XXII (résumée)

Mme B..., 38 ans, est atteinte depuis des années de crises nocturnes typiques d'acromélgie des deux mains.

Le fait intéressant est la survenue depuis quelques mois de sensations d'engourdissement progressivement extensives au médius, puis à l'index, et enfin au pouce de la main droite. Ces sensations subjectives, plus gênantes que pénibles, sont continues et s'accompagnent d'une abolition à peu près complète de la sensibilité objective, amenant une gêne considérable pour tout travail.

Les crises d'acromélgie nocturne n'ont pas pour cela disparu ; elles sont plus marquées aux trois doigts atteints d'acroparesthésie. Depuis quelques semaines de petites crises diurnes ont fait leur apparition, provoquées par le travail ou le contact de l'eau froide.

Le traitement à l'acétylcholine a fait rapidement disparaître les crises d'acromélgie ; quant à l'acroparesthésie, son atténuation à la fin de la première série de piqûres a incité à poursuivre ce traitement et, fait remarquable, en quelques mois nous avons assisté à la complète guérison de notre malade.

En présence d'un cas de ce genre on est évidemment en droit de se demander si l'acroparesthésie ne traduit pas ici simplement la réalisation progressive, sous l'influence de la répétition même des crises d'acromélgie, de ces petites lésions des terminaisons nerveuses sensitives, habituellement attribuées à la répétition de crises d'angiospasme ischémique.

* * *

Nous serons plus bref sur les rapports de l'acromélalgie avec d'autres syndromes vaso-moteurs périphériques et tout d'abord avec *la maladie de Raynaud*. Il arrive que dans cette affection la crise réactionnelle de vaso-dilatation qui succède à la phase ischémique soit plus importante que le spasme vasculaire initial et prenne alors parfois l'apparence de crises d'acromélalgie. Nous avons vu d'ailleurs que les crises d'acromélalgie les plus typiques sont souvent précédées d'une petite crise d'angiospasme si bien que la parenté entre les deux syndromes apparaît comme très intime. Nous avons pu observer d'ailleurs la succession des deux syndromes chez une même malade.

Observation XXIII (résumée)

Mme R..., âgée de 60 ans, concierge, vient consulter en septembre 1933. Vers les mois de mars ou avril 1932, elle a commencé à ressentir au niveau des mains, de façon tout épisodique et passagère, des impressions de refroidissement, parfois localisées à un doigt (impression de doigt mort). Puis, vers le mois d'octobre de la même année, sont survenues de petites crises de syncope locale des doigts, symétriques et atteignant électivement l'index, le médius et l'annulaire, crises suivies de la phase réactionnelle habituelle d'hypérémie douloureuse. Quelques mois plus tard survenaient des crises d'acroasphyxie, très douloureuses et toujours suivies de la même phase de réchauffement, jamais ces crises n'aboutirent à la production de sphacèles, ni de troubles trophiques marqués.

Enfin vers le 15 juillet 1933, brusquement le tableau change : l'acroasphyxie fait place à des brûlures paroxysmiques assez semblables aux sensations de réchauffement qui terminaient habituellement les crises d'ischémie, mais *beaucoup plus intenses*, crises diurnes mais aussi crises nocturnes, réveillant la malade qui doit se lever, secouer ses mains et parfois les tremper dans l'eau froide. Les douleurs nocturnes ont rapidement cédé au traitement par l'acétylcholine ; les crises diurnes, beaucoup plus rebelles, n'ont disparu qu'après quelques mois de traitement.

Quant à la *sclérodémie*, elle ne tire que de son association au syndrome de Raynaud ses rapports possibles avec l'acromélgie.

Exceptionnellement enfin on a pu observer des crises douloureuses du type de l'acromélgie dans divers cas d'*œdèmes angioneurotiques*.

Ces différents faits montrent bien que tous ces syndromes sont plus ou moins apparentés les uns aux autres, parfois séparés par des limites imprécises, et capables de s'associer dans les syndromes les plus complexes et les plus divers.

Mais dans ce vaste groupe des névroses vaso-motrices des extrémités, ou dans ce qu'on peut appeler, selon l'heureuse expression d'Etienne May, « les ectosymphathoses », c'est certainement à l'acromélgie que revient la place la plus importante en pratique, tant à cause de sa grande fréquence que de son accessibilité remarquable au traitement.

* * *

Une dernière parenté morbide de l'acromélgie est à envisager, celle qui existe avec la *causalgie*. La similitude des douleurs dans les deux affections est vraiment frappante ! mêmes sensations de brûlure, de piqûres par des milliers d'aiguilles enfoncées dans la peau, mêmes battements artériels douloureux, même action calmante du froid, même pathogénie de la douleur, semble-t-il, dans les deux cas... Et l'on pourrait faire de l'acromélgie une causalgie paroxystique et spontanée.

Cependant la continuité des douleurs, toujours observée dans la causalgie, leur liaison constante avec la blessure d'un tronc nerveux, l'extension progressive du territoire douloureux, font de la causalgie un syndrome si spécial qu'elles imposent la distinction d'avec l'acromélgie. Signalons pourtant que certaines acromélgies, apparaissant au cours de névrites légères du sciatique ou du médian, ne sont peut-être que des causalgies atténuées à exaspération paroxystique nocturne.

Notons enfin que le traitement par l'acétylcholine, si efficace dans l'acromélgie, ne l'est pas moins dans les cas de causalgie. Certes la guérison n'est jamais ici ni rapide, ni complète, mais on obtient d'une façon remarquable l'atténuation progressive des terribles douleurs causalgiques, remplacées seulement par les manifestations tolérables d'une simple névrite.

CHAPITRE IV

MÉCANISME ET PATHOGÉNIE

L'enquête étiologique à laquelle nous nous sommes livré, si elle nous a apporté une ample moisson de faits intéressants, ne nous a pas fourni le plus souvent de conclusions certaines ou définitives.

Nous sommes par contre en mesure, grâce aux documents qu'a bien voulu nous communiquer notre maître Tinel, d'élucider, en partie tout au moins, le mécanisme pathogénique des douleurs si spéciales de l'acromélagie.

L'étude objective des membres douloureux au cours de la crise révèle, nous l'avons vu, peu de chose : quelquefois un peu de rougeur ou de chaleur, des battements artériels plus amples, une tension artérielle locale un peu augmentée.

Mais un examen plus précis met en lumière un fait capital : la discordance entre une vaso-dilatation

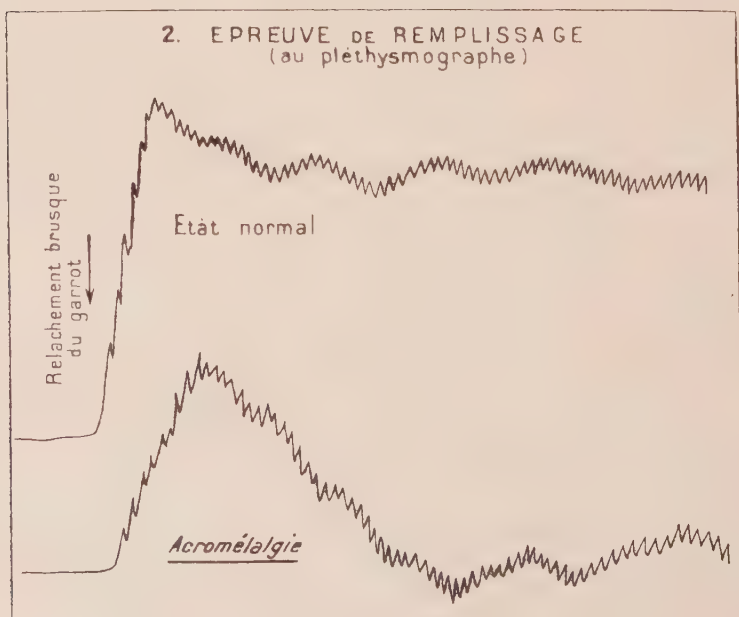
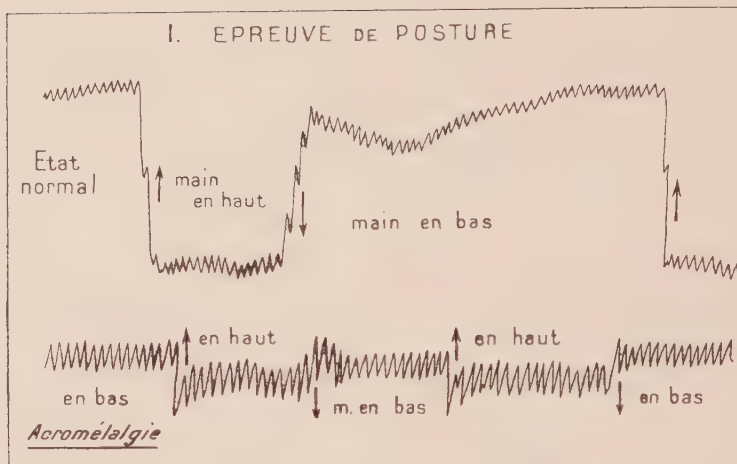
artérielle et un état singulier de vaso-constriction capillaire.

L'appareil de Pachon montre en effet une augmentation souvent considérable de l'indice oscillométrique.

Quant au syndrome de vaso-constriction capillaire, il est bien mis en évidence par les deux épreuves proposées par Tinel :

L'épreuve de *dénivellation posturale* montre en cas d'acromélgie l'absence plus ou moins complète des dénivellations de posture traduisant l'absence de remplissage du réseau capillaire de la main, normalement observé en position déclive (fig. I). On peut voir sur le graphique le contraste dans l'acromélgie entre la diminution des dénivellations et l'ampleur des battements artériels ;

L'autre épreuve, non moins intéressante, dite *épreuve de remplissage*, se pratique de la manière suivante : on vide tout d'abord le réseau capillaire de la main par posture verticale de quelques minutes ; on place un garrot réalisant une forte compression du bras, puis on relâche brusquement le lien et on enregistre au pléthysmographe l'augmentation de volume de la main (fig. II). Normalement l'augmentation est très rapide et se maintient à un taux à peine inférieur à celui qu'elle atteint d'emblée.



D'après Tinel

Dans l'acromélagie l'augmentation est extrêmement réduite et est rapidement suivie d'une diminution, comme si les capillaires, s'étant laissés surprendre par l'afflux sanguin, réagissaient ensuite par une constriction vigoureuse.

En résumé, ces deux épreuves traduisent bien un état de constriction permanente et d'hyperexcitabilité des parois capillaires, réalisant à la terminaison de l'arbre vasculaire un véritable barrage.

C'est contre cet obstacle que vient buter l'ondée sanguine d'amplitude excessive lancée dans les artères et artérioles dilatées ; d'où une mise en tension douloureuse des terminaisons artérioliques.

Evidemment il resterait à savoir pourquoi cette mise en tension est si douloureuse. Il faudrait se demander si les fibres sensitives de l'endartère ne sont pas, elles aussi, hyperexcitables, si leur excitation n'est pas justement le point de départ d'un réflexe accentuant encore la constriction capillaire, réalisant ainsi un cercle vicieux, tendant à amplifier encore et à prolonger indéfiniment le déséquilibre circulatoire périphérique.

La connaissance de ce mécanisme, si elle n'apporte pas d'explication complète de la douleur, permet de comprendre comment la compression des artères au cours des crises supprime instantanément les douleurs, comment le froid, par la vaso-constriction arté-

rielle qu'il produit, obtient lui aussi une sédation momentanée des troubles, comment enfin le fait de secouer énergiquement les mains peut forcer le barrage capillaire et rétablir momentanément l'écoulement normal du sang.

Par contre nous comprenons moins bien l'action si remarquable de l'acétylcholine : cette substance se comporte en effet comme un vaso-dilatateur artériel sans action sur les capillaires (Villaret). Peut-être en réalité le spasme vasculaire siège-t-il à la terminaison même des artérioles, sur le segment artériolique des anses capillaires, et non pas au niveau même des capillaires. Toujours est-il qu'après une injection d'acétylcholine les facteurs, qui chez certains malades provoquent habituellement en cours de journée des crises d'acromélgie, se révèlent incapables de les déterminer, et ceci nous amène à l'étude du traitement de cette affection.

CHAPITRE V

TRAITEMENT

Le traitement de l'acromélgie, traitement véritablement spécifique et remarquablement efficace, consiste en injections intramusculaires ou sous-cutanées d'acétylcholine, pratiquées quotidiennement à la dose de 0 gr. 20 jusqu'à disparition complète des crises. Il peut être prudent d'injecter 0 gr. 10 seulement la première fois pour tâter la susceptibilité du malade. Il faut en général de 4 à 6 injections pour obtenir la cessation des douleurs, mais il est fréquent d'observer dès le premier ou le deuxième jour une sédation manifeste des crises nocturnes, gage certain d'une guérison complète à brève échéance. Il est préférable, lorsque celle-ci est acquise, de poursuivre le traitement pendant quelques jours afin de consolider les résultats obtenus.

Chez un certain nombre de nos malades ainsi traités la guérison s'est maintenue sans qu'aucune récurrence

ait apparu, et cela, pour quelques-uns d'entre eux, depuis dix, quinze ans ; mais chez le plus grand nombre, des récidives se sont produites après deux, trois, six mois, plus rarement après une ou deux années de tranquillité. Il s'agit d'ailleurs souvent dans ces cas de crises relativement atténuées. Il suffit alors presque toujours de pratiquer à nouveau une série de 10 à 15 piqûres pour les faire rapidement disparaître. Il n'est pas rare dans ces cas, de voir se raccourcir progressivement la durée des rémissions.

Une autre thérapeutique, bien que moins efficace, mérite d'être conservée à titre de traitement adjuvant ou de traitement d'entretien : la thérapeutique iodurée, agissant sans doute par l'action vaso-dilatatrice bien connue des iodures. La dose journalière, pour être efficace, en doit être élevée : il faut administrer en moyenne 3 gr. par jour d'iodure de potassium.

Lorsque, comme c'est le cas chez certains malades, les résultats obtenus par ces deux traitements se maintiennent chaque fois moins longtemps, lorsque, à la longue, leur efficacité tend à s'atténuer, on peut être amené à les employer alternativement, voire même simultanément.

Evidemment le terme de guérison est impropre : l'acétylcholine, pas plus que l'iodure, ne constitue le traitement étiologique qu'il serait souhaitable d'opposer à l'affection ; elle n'agit que comme un correc-

teur symptomatique. Telle quelle, son action dans l'acromélgie est extraordinairement rapide et efficace ; elle transforme totalement la vie de ces pauvres malades que souvent de cruelles souffrances avaient privés de tout sommeil durant des mois et des années. Et ce résultat pratique est bien, à notre sens, le plus important.

CONCLUSION

Au terme de cette étude l'acromélgie nous apparaît comme une affection bien spéciale, très différente de l'érythromélgie décrite par Weir-Mitchell en 1878.

Nous avons montré quel mécanisme pathogénique sous-tend l'unité clinique si remarquable de ce syndrome, comment, lors des crises paroxystiques qui le caractérisent, à la distension artériolique s'oppose un véritable barrage capillaire constamment retrouvé dans l'acromélgie, toujours absent dans l'érythromélgie. Et c'est bien à tort, croyons-nous, qu'on a presque toujours rapporté la première à la seconde : négligeant ainsi l'étude d'une affection fréquente, presque banale, pour celle d'un syndrome, somme toute, exceptionnel.

L'intérêt qui s'attache à l'acromélgie n'est pas seulement d'ordre théorique : il s'agit en effet de malades qui souffrent terriblement, moins encore peut-être du fait de douleurs souvent intolérables, que de l'insomnie parfois complète qu'elles entraînent, et cela durant des mois et des années. Or nos malades,

qui avaient essayé en vain tous les remèdes possibles à leurs maux, ont été, nous l'avons vu, tous ou presque tous guéris par quelques injections d'acétylcholine. N'aurions-nous montré que cela, nous aurions fait œuvre utile et ce sera notre excuse pour les multiples lacunes et imperfections de ce travail. Certes nous ne pouvons nous faire illusion : les faits rapportés ici posent de nombreux problèmes que nous n'avons fait le plus souvent qu'effleurer ou même qu'indiquer, sans les résoudre. Peut-être la lecture de cet ouvrage incitera-t-elle des chercheurs à les aborder ; tout au moins attirera-t-elle l'attention sur une affection qui, nous en sommes persuadé, mérite qu'on s'y arrête.

Vu :
Le Doyen,
TIFFENEAU.

Vu :
Le Président de thèse.
LAIGNEL-LAVASTINE.

Vu et permis d'imprimer,
Le Recteur de l'Académie de Paris,
G. ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

Cassirer. — *Die vasomotorisch-trophischen neurosen*,
Berlin, 1912.

Tinel. — *Le système nerveux végétatif*, Paris, 1937,
p. 385, 412, 554, 623, 628.
